



TITLE:

男子乳児に見られた多房性腎嚢胞 の1例

AUTHOR(S):

川村, 寿一; 宮川, 美栄子

CITATION:

川村, 寿一 ...[et al]. 男子乳児に見られた多房性腎嚢胞の1例. 泌尿器科紀
要 1969, 15(11): 759-772

ISSUE DATE:

1969-11

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/120068>

RIGHT:

男子乳児に見られた多房性腎嚢胞の1例

京都大学医学部泌尿器科学教室（主任：加藤篤二教授）

川 村 寿 一

宮 川 美 栄 子

MULTILOCULAR CYST OF THE KIDNEY IN A MALE INFANT:
REPORT OF A CASE

Juichi KAWAMURA and Mieko MIYAKAWA

*From the Department of Urology, Faculty of Medicine, Kyoto University**(Chairman: Prof. T. Katō, M. D.)*

Multilocular cyst of the left kidney was found in a 14-month-old male infant.

1. Histologically, in the intervening stroma of the multilocular cysts, hypercellular area was focally seen which was compatible with renal tubuli or capillaries. PAS positive substance was proved in the basement membrane of these tubular structures.

2. Multilocular cyst of the kidney seems to be a rare condition. Approximately thirty cases in U.S.A. and Europe and less than 10 cases in Japan meet the diagnostic criteria of Boggs & Kimmelstiel (1956).

3. As shown in our case and some in the foreign literature, presence of the metanephric blastem components may etiologically suggests the neoplastic origin of this disease.

As a matter of fact, reported is a case of multilocular cyst of the kidney which was associated with Wilms' tumor or a case histologically compatible with non-malignant nephroblastoma. Its relation with Wilms' tumor, therefore, must be considered.

緒 言

Edmunds (1892) の記載以来、多房性腎嚢胞 (multilocular cyst of the kidney) は主として発生病理および片側性嚢胞性腎疾患のひとつとしての分類上の位置づけから議論されてきた。報告症例としては欧米文献上、厳密な criteria をもうけると、30例にも満たず、本邦においては、いまだ10例にも達していないと思われる。しかし、本疾患がまれなものという興味だけでなく、Spence (1955) 以来、嚢胞性腎疾患の定義、分類が確立され、今日本疾患の病像も明確にされてはいるが、臨床上、小児においては悪性腫瘍として治療されることが多いことや、事実、組織学的にも嚢胞の隔壁に腫瘍性成分が認められるという報告例もあり、また、Wilms 腫瘍と合併した症例も報告され、本疾

患の病因を考えると、腫瘍説との関連において興味をひくところである。

最近、われわれは術前腎腫瘍の診断のもとに手術を行なった1才2カ月男児で、多房性腎嚢胞と判明した1例を経験したので報告したい。

症 例

患者 山○雄○ 1才2カ月 男児

初診 1968年5月22日

主訴 左腹部腫瘍

家族歴および既往歴 特記すべきものなし。

現病歴 1968年5月18日（初診の5日前）、下痢にて某医を受診したところ腹部腫瘍を指摘され、腎腫瘍の疑いで当科へ紹介された。今まで、肉眼的血尿に気づいたことはなく、生下時体重3,300g、満期安産であった。

現症 体重 10.0kg、栄養良好、顔貌正常。体温 36.6

C. 脈搏120/分。眼瞼・眼球結膜に貧血，黄疸なく，瞳孔は正円同大，対光反射は正常。胸部は打聴診上異常なし。腹部はやや膨満し，左季肋部から側腹部にかけて表面は平滑，弾力性硬度の腫瘤を触知できる (Fig. 1)。わずかに呼吸性移動を認めるが，肝，脾とは無関係である。右腎は触れず，左腎は上記腫瘤に一致して，双手的に4横指触れる。下腹部，膀胱部に圧痛，抵抗なく，外陰部にも異常を認めなかった。

臨床検査成績

血圧 110/60mmHg.

血液所見：赤血球数 506×10^4 ，血色素 12.4g/dl，ヘマトクリット 38.5%，白血球数 8,500，白血球像正常。粒球数 32.5×10^4 。

血液生化学的所見：血清総蛋白 7.3g/dl，Na 140.5，K 5.2，Ca 4.8，Cl 101.5mEq/L，NPN 28.2，BUN 10.5mg/dl。

尿検査：黄色透明，蛋白（－），糖（－），ウロビリノーゲン正常，沈渣異常なし。

肝機能：正常。

レ線所見：胸部単純撮影 (Fig. 2) 正常。

腹部単純撮影 (Fig. 3) 下行結腸のガス像が正中線近くに寄っているが，腫瘤による圧排像はない。骨系統には異常を認めない。

排泄性腎盂撮影 5分像：右側正常，左側排泄遅れ，明確な腎盂像を得ない。10分像：右側正常。左腎盂腎杯の拡張，特に，中，下腎杯が下方へ変位，圧排され，全体として腎盂腎杯が上下へ延長している (Fig. 4)。Fig. 5 は腎盂像の拡大したものである。

以上の所見から，いちおう Wilms 腫瘍の疑いをいただき，1968年5月29日 GOF 全身麻酔のもとに左腎摘除術を施行した。この術中に，actinomycin D 150 mcg を投与した。

手術所見

左腰部斜切開で腹膜外的に後腹膜腔に入ったところ，左腎は周囲と比較的容易に剥離され，左腎の大きさは成人手拳大，表面は平滑で，3～4コの嚢胞を認め，腎門部に近いところは正常の腎組織を思わせる部分が認められた (Fig. 6)。腎基部にはリンパ節腫大もなく，容易に腎摘除を行なうことができた。手術時間55分，出血量 20cc，術中輸血は行わず，5%ブドウ糖 300cc を補液として用いた。

術後は経口摂取のできるまで，電解質液を中心に補液を行ない，経過良好で，全身状態の回復を待って，術後12日目に退院した。この間，摘出腎について組織学的検索を加え，multilocular cyst of the kidney (多房性腎嚢胞) と診断されたため，術後のレ線照射，抗腫瘍剤の投与は行なわなかった。

摘出腎標本所見

左腎は重量270g，大きさ $10.2 \times 8.5 \times 6.5$ cm 表面はほぼ平滑であるが，3～4コの半丘状に高まった嚢胞を認め，その部には波動性あり，腎門部に近づくにつれ，正常の腎組織を思わせる外観を呈しており，尿管は正常の発達を示している (Fig. 7)。剖面は互いに房状をなした大小多数の嚢胞を認め，嚢胞は灰白色で光沢があり，その直径 0.3～0.5cm のものから 6.0～7.0cm までにおよぶ。一つの嚢胞を開けると内部に数コの小嚢胞を含む，いわゆる“cyst in cyst”の状態を示していた (Fig. 8)。腎盂に近い嚢胞，なかでも腎下極に近いところでは嚢胞が2～3コ房状となって，腎盂へ突出しているところも認められた。しかし，それが完全に腎盂を充満するとか，腎盂尿管移行部へおよんでいるという所見はなかった。また嚢胞の内腔と腎盂との間には交通は認められなかった。

嚢胞の内容液は漿液性であるがごく少量で，黄色透明，比重1015，蛋白（±），糖（－），pH 6 であった。

摘出腎の組織学的所見

1. 嚢胞は一層の扁平ないし低い立方上皮で覆われ，核は大きく，ほぼ円形ないし卵円形で比較的クロマチンの含有は少ない (Fig. 9, 10)。嚢胞のある部分では上皮を欠いているところもある (Fig. 11)。

2. 嚢胞間の隔壁は大部分，膠原性結合組織からなり，比較的細胞性成分に富んでいる (Fig. 12)。また fibroblast と思われる大きなダ円形の核をもち，細かな線維をもつ細胞質からなる細胞も見受けられる (Fig. 13)。また桿状，紡錘状の細胞が parallel に配列しているところもある (Fig. 14)。

ある隔壁では結合組織が疎で，浮腫性ないし粘液性の組織所見を呈するところもある (Fig. 15)。

3. 注目すべきは隔壁の結合組織中に尿管様管腔 (腺腔) 形成が見られることである。細胞の核は卵円形で一様であり，あまりクロマチンは含まれていない。胞体は比較的明るい。また，その管腔内に部分的に無定形のエオジン好性の物質を入れている (Fig. 16, 17)。さらに，この管腔構造には PAS 染色で基底膜に PAS 陽性物質が証明された (Fig. 18)。また，全部ではないが，比較的小さな嚢胞の上皮細胞の基底膜にも PAS 陽性物質が見いだされるところから (Fig. 19)，嚢胞と管腔構造の上皮間に連続性があるのではないかと推測される。

もちろん，本症例の正常な腎組織の尿管の基底膜にも PAS 陽性物質が証明されるところから，発生学的にみて，嚢胞の隔壁にみられた管腔構造，比較的小



Fig. 1 腹部外観（術前）

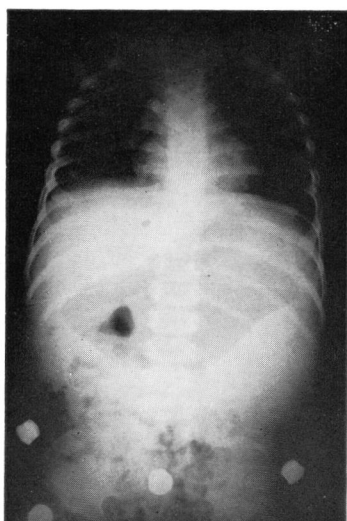


Fig. 2 胸部単純撮影

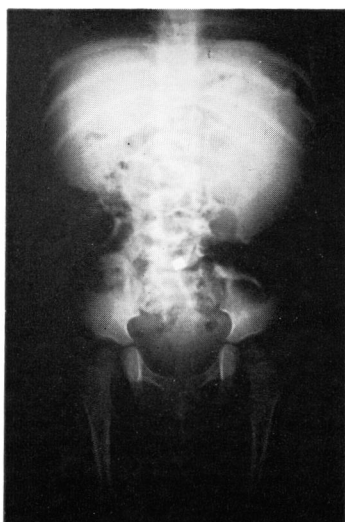


Fig. 3 腹部単純撮影

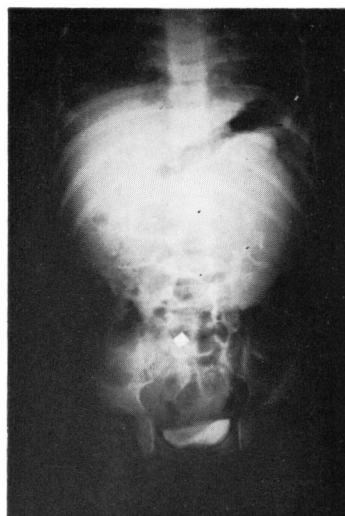


Fig. 4 排泄性腎盂撮影（15分）



Fig. 5 Fig. 4 の腎盂像拡大



Fig. 6 術中写真



Fig. 7 摘出左腎標本

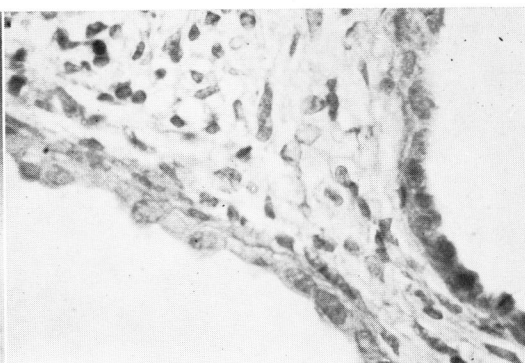


Fig. 10 囊胞壁（強拡大）



Fig. 8 摘出腎剖面

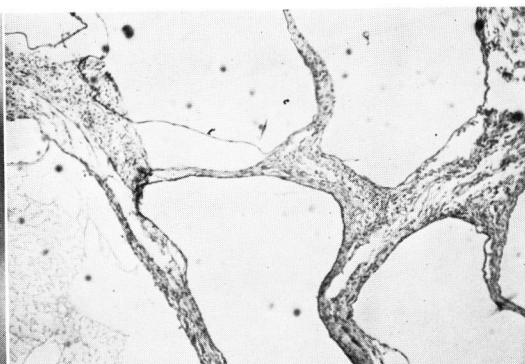


Fig. 11 囊胞壁（弱拡大）

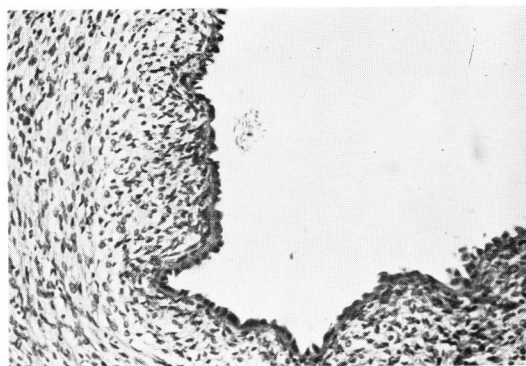


Fig. 9 囊胞壁（中拡大）

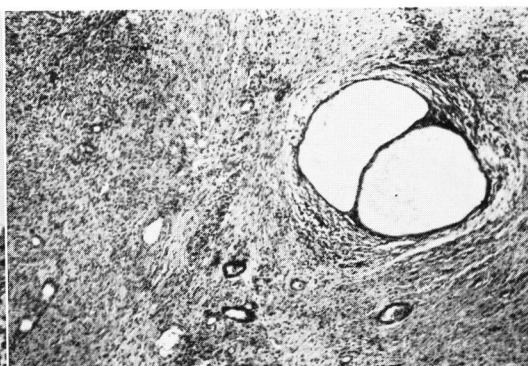


Fig. 12 囊胞間の隔壁（弱拡大）

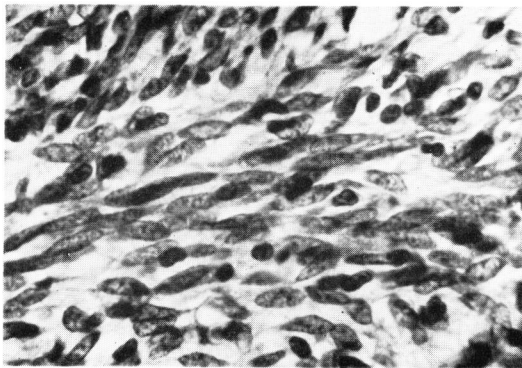


Fig. 13 嚢胞間の隔壁（強拡大）

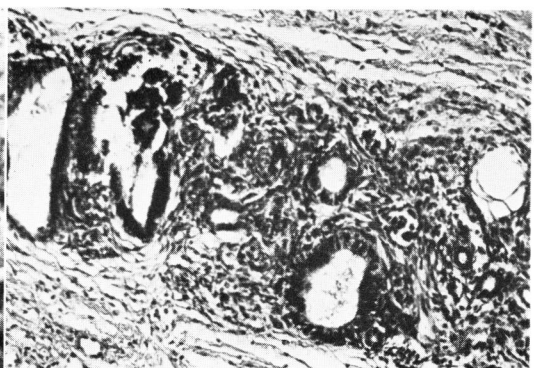


Fig. 16 嚢胞間の隔壁に見られた管腔形成

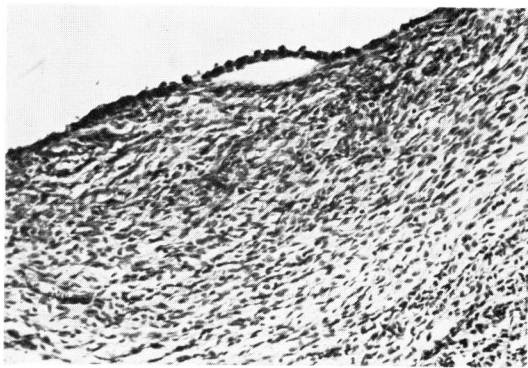


Fig. 14 嚢胞間の隔壁（中拡大）

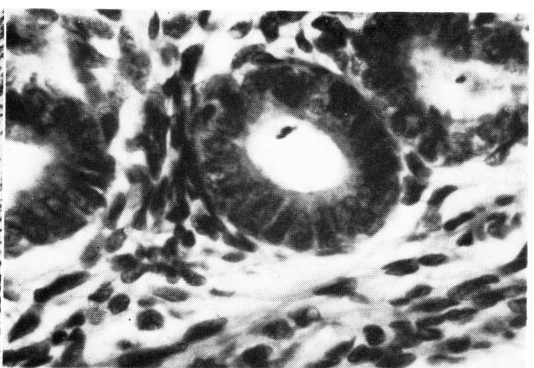


Fig. 17 管腔形成 (Fig. 16 の強拡大)

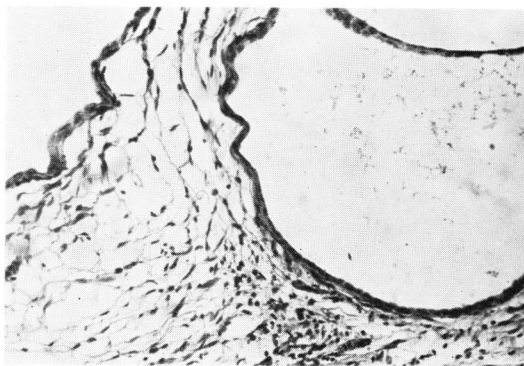


Fig. 15 嚢胞間の隔壁（中拡大）

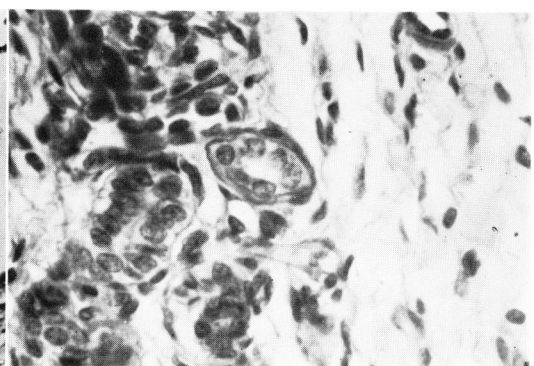


Fig. 18 嚢胞間の隔壁に見られた管腔形成
(PAS 染色)

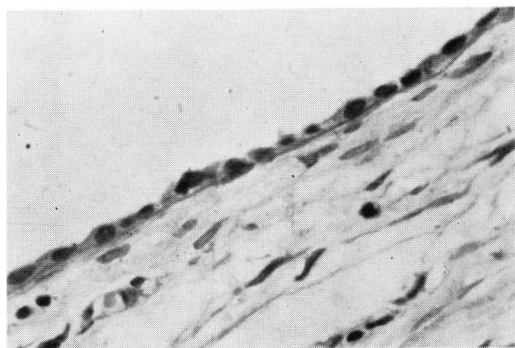


Fig. 19 嚢胞壁の PAS 染色

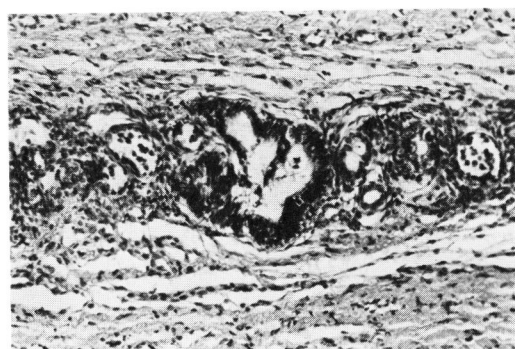


Fig. 20 嚢胞間の隔壁に見られた毛細血管様の構造

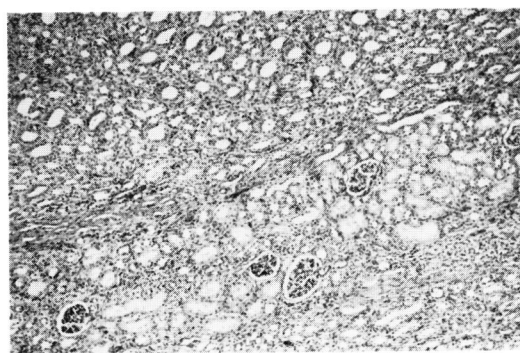


Fig. 21 ほぼ正常と思われる腎組織

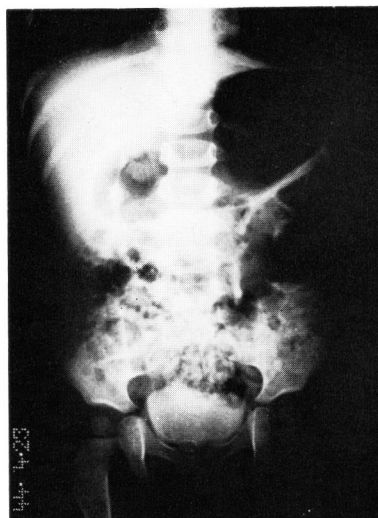


Fig. 22 排泄性腎盂撮影（術後1年）

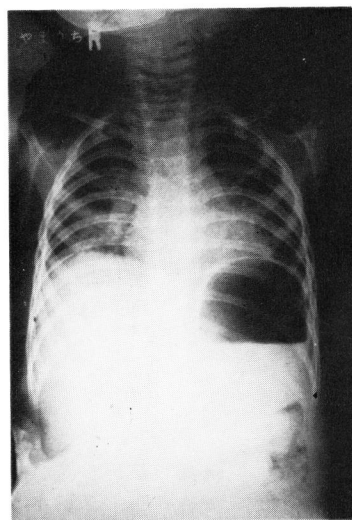


Fig. 23 胸部単純撮影（術後1年）

さな嚢胞および正常の尿細管の三者は互いに同じものかあるいは近縁のものではないかと考えられる。

4. その他の嚢胞隔壁には糸球体構造を思わせるものは見当たらないが、前述の管腔構造に接して毛細管ないし小血管様の構造が見受けられる。それらの管腔には赤血球や小リンパ球が認められる (Fig. 20)。

5. 嚢胞部分と線維構造でへだてられた腎組織については、嚢胞に近いところは圧迫、萎縮像を認めるが、ほぼ正常の糸球体、尿細管から成っている (Fig. 21)。

術後1年たった今日、患者は健康な生活を送っており、排泄性腎盂撮影は右腎正常 (Fig. 22)、また、胸部単純撮影にても異常陰影を認めない (Fig. 23)。

考 按

文献的考察 多房性腎嚢胞 (multilocular cyst of the kidney) は嚢胞性腎疾患の範疇に入るものであるが、欧米の文献上、その報告例はきわめて少ない。

Meland & Braasch¹⁾ (1933) は真の多房性腎嚢胞は Edmunds (1892) にはじまる4例²⁻⁴⁾とし、Burrell⁵⁾ (1940) は13例目にあたる症例を報告している。Powell ら⁶⁾ (1951) は、1892年から1950年までの多房性腎嚢胞とそれとまぎらわしい嚢胞性腎疾患をあけて、そのうち13例を真の多房性腎嚢胞としている。また Frazier⁷⁾ (1951) は8項目の診断基準をもうけて31例を集計している。このように各年代において集計数がまちまちなのは多房性腎嚢胞そのものの定義や、これとまぎらわしい嚢胞性腎疾患との鑑

別診断、ひいては、一般に、嚢胞性腎疾患の分類が確立されていなかったためと思われる。したがって multilocular cyst と呼ばれてきたものの中にも、次に述べる Boggs & Kimmelstiel の診断基準にあてはまらないものもあり、逆に、simple renal cyst, unilateral multicystic kidney, unilateral congenital polycystic kidney,あるいは focal polycystic kidney などの、いろいろの名称で呼ばれた嚢胞性腎疾患の中にも、multilocular cyst が含まれている可能性があり、その数について確定的なことがいえないと考えられる。

Boggs & Kimmelstiel⁸⁾ (1956) が Table 1 に示すような厳密な意味での本疾患の診断基準をもうけて集計したところ、Edmunds (1892) の症例を嚢矢にして、1951年まで14例を数えるのみとし、これに自験例の2例を追加している。

以下この診断基準に従って、欧米の文献を拾ってみると Table 2 のごとく、今まで27例¹⁻¹⁷⁾ほどになるかと思われる。

他方、本邦においては、Table 3 のごとく、

Table 1 Boggs & Kimmelstiel の診断基準

1. 病変は多房性であること。
2. 嚢胞の大部分が上皮組織で覆われていること。
3. 嚢胞と腎盂との交通がないこと。
4. 残存腎組織には圧迫、萎縮の像が認められる以外には正常の組織像が認められること。
5. 嚢胞の隔壁には成熟したネフロンが存在しないこと。

Table 2

	報告者(年代)	年齢	性	主症状	患側	診断方法	治療	そ の 他
1	Edmunds ²⁾ (1892)	18 Y	女	腹部腫瘍	左			
2	Hazlinger ³⁾ (1926)	53 Y	女	側腹部痛	右			
3	Fawcett ⁴⁾ (1933)		男	腹 痛	左			
4	Meland & Braasch ¹⁾ (1933)	71 Y	男	剖 検	右	剖 検		糖尿病, 肺炎
5	"	64 Y	男	"	"	"		回盲部癌
6	"	44 Y	女	側腹部痛	"	IVP	腎摘除術	甲状腺機能亢進症
7	"	36 Y	男	腰 痛	左	IVP	"	左尿管結石
8	"	66 Y	男	排尿困難	右	IVP	"	
9	Burrell ⁵⁾ (1940)	3 M	男	血尿, 腹部腫瘍	左	IVP RP	"	Wilms 腫瘍として術前レ線照射
10	Toulson & Wagner ⁹⁾ (1942)	19 M	男	腹部腫瘍	"	IVP	"	

11	Powell, Shackman & Johnson ⁶⁾ (1951)	成人	女	"	"	IVP	嚢胞の切除	3カ月妊娠
12	"	37Y	女	"	"	IVP	腎摘除術	
13	Frazier ⁷⁾ (1951)	3½Y	男	"	"	RP	"	術前 Wilms 腫瘍と診断
14	"	6M	男	"	"	IVP	"	"
15	Boggs & Kimmelstiel ⁸⁾ (1956)	5Y	男	"	"	IVP RP	"	
16	"	11Y	男	腹部痛	"	腸重積症の手術, 注腸造影剖検	"	肺炎, 肺水腫 (生後2日目に, 左腹部腫瘍を見つけられ, Wilms 腫瘍として深部レ線照射を受けた. "focal polycystic kidney")
17	Moore ¹⁰⁾ (1957)	19M	女	腹部腫瘍	"	IVP RP	"	嚢胞の腎盂内嵌頓
18	Attwood ¹¹⁾ (1958)	19Y	男	腰痛, 血尿	右	RP IVP	"	Wilms 腫瘍との合併. レ線照射併用. 術後5年3カ月生存中
19	Uson, del Rosario & Melicow ¹²⁾ (1960)	9M	女	腹部腫瘍	左	IVP	"	嚢胞の腎盂内へ突出
20	Gibson ¹³⁾ (1962)	64Y	女	側腹部腫瘍	右	IVP RP	"	腎盂内へ嚢胞の嵌頓
21	Uson & Melicow ¹⁴⁾ (1963)	48Y	女	腰痛, 血尿	左	RP	"	"
22	"	55Y	女	血尿	"	IVP RP	"	"
23	"	9M	男	腹部腫瘍	"	IVP	"	"
24	"	45Y	女	側腹部腫瘍	右	IVP RP	"	腎盂内へ嚢胞の嵌頓, 門脈圧亢進症
25	Dainko ¹⁵⁾ (1963)	22M	女	腹部腫瘍	"	IVP	"	"
26	Fine ¹⁶⁾ (1964)	44Y	女	血尿	"	IVP RP	"	嚢胞の腎盂内, 上部尿管への嵌頓 (術前 Actinomycin D 投与. 術前, 術後レ線照射. "well-differentiated polycystic nephroblastoma")
27	Christ ¹⁷⁾ (1967)	10Y	女	腹部腫瘍	"	IVP	"	Wilms 腫瘍との共存?

注 IVP : 排泄性腎盂撮影, RP : 逆行性腎盂撮影.

Table 3

	報告者 (年代)	年令	性	主症状	患側	診断方法	治療	その他
1	林 ¹⁸⁾ (1959)	5	女	腹部腫瘍	右		腎摘除術	{同腎に淡明細胞癌および腎結石の合併例. 肺に転移あり 肺虚脱, 心衰弱にて術後2日目に死亡.
2	大越 ¹⁹⁾ (1961)	49	男	腰痛	左	IVP RP	"	
3	金沢・桜根 ²⁰⁾ (1962)	1½	男	発熱嘔吐	右	IVP	"	
4	藤井ら ²¹⁾ (1962)	54	女	腹部腫瘍	"		"	術前 Wilms 腫瘍と診断し, actinomycin D 投与.
5	占部 ²²⁾ (1962)	51	女	血尿	左	RP	"	
6	小林 ²³⁾ (1967)	64	女	腹部腫瘍	右		"	
7	自験例	1½	男	"	左	IVP	"	

注 IVP : 排泄性腎盂撮影, RP : 逆行性腎盂撮影

更に報告例は少ない。林の報告¹⁸⁾を1例目とし、2例目¹⁹⁾、3例目²⁰⁾は金沢・桜根(1962)の集計より引用したが、2例目の大越の症例は淡明細胞癌との合併例で、欧米の文献にも認めることができず、まれな症例と思われる。4例目以後は学会報告から多房性腎嚢胞と記載のあるものを集めた^{21)~23)}。なお、先天性片側性多嚢腎という記載は毎年1~2例の報告が見られる

が、unilateral multicystic kidney のことで本疾患とは区別されるものと考える。

次に Table 2 より欧米症例を簡単に一覧すると、年令は生後3カ月から77才までに広く分布し、20代、30代の青壮年期には少なく、20才以下と40才以後にピークをもつ2峰性を描く。しかし、小児期に案外多いのが注目される。性別では、男13、女14と男女比はほぼ同数。症状

として、腹部腫瘤が大部分を占め、血尿とか腹部痛はわずかである。患側は右11, 左16で、やや左側に多い結果が出ている。レ線診断では、排泄性腎盂撮影あるいは逆行性腎盂撮影で腎盂像の異常、腎杯の変形、圧排像などを認めて、腎腫瘍の診断がつけられているものが多く、小児の場合、ほとんどが Wilms 腫瘍として診断され、術前から放射線療法を受けているものもある。また、多房性嚢胞の一部が腎盂内へ、はなはだしいものは上部尿管まで突出、嵌頓したために、特異な腎盂像を呈したとの報告もある (Gibson 例¹³⁾, Uson & Mellicow 例¹⁴⁾, Fine 例¹⁶⁾)。治療としては、ほとんど全例で腎摘除術が施行されているが、Powell ら⁶⁾の第1例目は、3カ月妊産婦の例で、嚢胞のみの切除を行なったとの報告があり注目される。

本疾患の分類上の位置づけおよび鑑別診断 一般に、嚢胞性腎疾患については、古くからその発生病理が不明なこと、その比較的少ない症例報告がいろいろの名称でもってなされてきていることから、その分類については報告者によってそれぞれ異なる位置づけがなされて、まぎらわしい点が多かった。特に、嚢胞腎 (polycystic kidney), 片側性多嚢腎 (unilateral multicystic kidney) および多房性腎嚢胞 (multilocular cyst of the kidney) の3者については、少なくとも臨床上、はっきり区別されなければならないことが強調されてきた (Beltran²⁴⁾, Boggs & Kimmelstiel⁸⁾, Gibson¹³⁾, White & Braunstein²⁵⁾)。

このうち片側性多嚢腎は1936年 Schwartz²⁶⁾の記載以後、まぎらわしいいろいろの名称で呼ばれてきたが、1955年 Spence²⁷⁾によって整理され、これに伴って多房性腎嚢胞の位置づけも明らかにされてきた。

次に、1) Braasch & Hendrick²⁹⁾ (1944), 2) White & Braunstein²⁵⁾ (1954), 3) Spence²⁸⁾ (1957), 4) Gleason ら³⁰⁾ (1967) の4つの分類を紹介し、嚢胞腎、片側性多嚢腎と比較して、多房性腎嚢胞の位置づけを見てみたい。

1) Braasch & Hendrick は多房性腎嚢胞を単純性嚢胞の中に含め、嚢胞腎とは項を別にしているが、多嚢腎とは同一項の中に含めている

Table 4 Braasch & Hendrick による分類

1. Retention or inflammatory cysts (usually of little or no clinical significance)
2. Simple cysts—single, multiple, multilocular and hemorrhagic
3. Peripelvic (pyelogenic) cysts
4. Parapelvic cysts
5. Cysts secondary to renal pathologic changes (calculus, hypernephroma, tuberculosis, pyelonephritis, hematoma and echinococcus)
6. Polycystic kidney

Table 5 White & Braunstein による分類

- I. Congenital or developmental
 - A. Polycystic disease
 - B. Serous cysts (solitary, simple)
 1. Unilocular or multilocular
 2. Unilateral or bilateral
 3. Single or multiple
 - C. Lymphatic cysts
- II. Obstructive
 - A. Diverticula
 - B. Parapelvic
 - C. Hydronephrosis
- III. Neoplastic
 - A. Cystadenoma
 1. Simple
 2. Papillary
 - B. Cysto adenocarcinoma
 - C. Angioma
 1. Hemangioma
 - a. Capillary
 - b. Cavernous
 2. Lymphangioma
 - D. Dermoid
- IV. Vascular
 - A. Hematoma
 1. Spontaneous
 2. Traumatic
 - B. Aneurysm
 - C. Embolism
 - D. Infarction
- V. Inflammatory and infectious
 - A. Pyogenic
 - B. Tuberculous
 - C. Chronic nephritis
- VI. Parasitic
 - A. Echinococcus
 - B. Tinia
 - C. Trichina

(Table 4).

2) White & Braunstein は同じ先天性由来の嚢胞の中でも、多房性腎嚢胞と片側性多嚢腎とを同じ漿液性嚢胞の中に含め、嚢胞腎とは項を別にしている (Table 5).

3) Spence は多房性腎嚢胞は単純性、孤立性腎嚢胞の中に含め、片側性多嚢腎は嚢胞腎と同様、それぞれ項を別にされている (Table 6).

Table 6 Spence による分類

1. Simple cyst (solitary cyst)
 - single or multiple
 - unilateral or bilateral
 - unilocular or multilocular
 - serous or hemorrhagic
2. Calyceal cyst (hydrocalyx, hydrocalycosis, calyceal diverticulum, pyelogenic cyst)
3. Cyst associated with neoplastic disease
 - cystic degeneration of parenchymal carcinoma, malignant change occurring in wall of simple cyst
 - Cystadenoma
4. Cyst secondary to non malignant renal pathology
5. Congenital polycystic kidney disease
 - infantile type
 - adult type
6. Congenital unilateral multicystic kidney
7. Peripelvic cyst (parapelvic, pyelogenic, medullary cyst)
8. Perinephric cyst (hydrocele of the kidney, hygroma renale, perirenal hydronephrosis)

なお、そのほかにも、多房性腎嚢胞については、Campbell⁸¹⁾ は孤立性嚢胞の集まりとし、McCrea⁸²⁾ は嚢胞が多発性であるという以外には、孤立性漿液性嚢胞に同じと述べ、Lynch & Thompson⁸³⁾ は多房性嚢胞も後になると嚢胞壁や隔壁が閉塞、融合して大きな孤立性嚢胞になるとも述べている。

このように、従来は、だいたいにおいて、発生学的には疑問があり、組織学的にも全く同じとはいえないが、形態学的にみて、多房性腎嚢胞と片側性多嚢腎を同一群に属せしめている人が多い。

4) 最近、Gleason らは片側性多嚢腎を renal dysplasia に含め、多房性腎嚢胞および嚢

Table 7 Gleason らによる分類

- A. Renal dysplasia
 1. total
 2. segmental
 3. focal
 4. associated with congenital obstruction
- B. Polycystic renal disease
 1. adult type
 2. infantile type
- C. Medullary cystic disease
 1. sponge kidney
 2. uremic medullary cystic disease
- D. Simple renal cysts
- E. Multilocular renal cysts
- F. Calyceal diverticula
- G. Miscellaneous cysts of renal origin
 1. retroperitoneal cysts of nephric origin
 2. dysontogenic cysts in the renal fossa :
 - a. renal teratoder moids
 - b. endometrial cysts of the kidney
- H. Cysts of other than nephric origin (not necessarily developmental)
 1. pericalyceal lymphangiectasis
 2. perinephric pseudocysts

Table 8 Osathanondh & Patter による分類

- | | |
|----------------|---|
| Type I : | hamartomatous polycystic kidney, sponge kidney, polycystic kidney of new born |
| Hereditary | |
| Type II : | polycystic, dysgenetic, dysplastic, hypoplastic aplastic, multicystic kidney, multilocular cyst |
| Non-hereditary | |
| Type III : | polycystic kidney of adult, medullary sponge kidney |
| Hereditary | |
| Type IV : | due to urethral obstruction |
| Non-hereditary | |

胞腎とともにそれぞれ独立した別項に分類している (Table 7).

また、Osathanondh⁸⁴⁾ (1964) は70例の正常の胎児腎および30例の新生児から67才までの嚢胞性病変を示した腎の microdissection 法から、腎の発生学的知見を加えて検討を試み、Table 8 のごとく発生病理学的分類を行なった。これによると、多房性腎嚢胞は嚢胞腎とは明らかに遺伝性の面で型を異にし、片側性多嚢腎とは発生学的に近縁として同一型に属せしめ

ている。

次に鑑別診断として、特に小児では、片側性多嚢腎、小児嚢胞腎および多房性腎嚢胞の3種類の嚢胞性疾患の間での区別が問題となるの

で、Table 9のごとく整理してみた。要は嚢胞の隔壁に機能ネフロンが存在するかどうかと、その腎のどこかに正常の腎組織があるかないかの2点が鑑別の根拠になる。

Table 9

	Unilateral Multicystic Kidney 片側性多嚢腎	Polycystic Kidney of Infancy 小児嚢胞腎	Multilocular Cyst of Kidney 多房性腎嚢胞
患側病巣部	1側性、ときに両側性 腎組織全体におよび、腎自体の変形を伴う。	両側性 腎組織全体におよぶが、腎の外観は保たれている。	1側性 腎の上極あるいは下極といったごとく、腎全体におよぶことはなく、必ず、正常の腎組織がみつかる。
嚢胞の形	嚢胞の大きさはいろいろ。多房性を呈することもある。腎盂との交通はない。	嚢胞は小さく、多数、かつその大きさはほぼ一様で、腎盂との交通が認められる。	嚢胞の大きさはいろいろ。多房性で、嚢胞の中に嚢胞が見つかる。腎盂との交通は認められない。
嚢胞間の隔壁、間質	間質は豊富で、發育不全の尿管軟骨を認める。ときに幼若なネフロンを認めることもある。	間質は乏しく、正常に機能するネフロンを認める。	間質は主に線維組織からなり、ときに幼若なネフロンを認めることもある。
他臓器の奇型	同側の尿管の閉塞あるいは發育不全その他の奇型を伴うことが多い。	他臓器、例えば肝臓、脾臓に嚢胞の形成を見る。	先天性の奇型をあまり伴わない。
遺伝歴	家族歴なし	家族歴あり	家族歴なし

しかし、後述するごとく、嚢胞の隔壁に metanephric blastem と思われる成分が認められるとの症例や Wilms 腫瘍との合併例あるいは形態学的には圧倒的に多房性腎嚢胞であっても組織学的には Wilms 腫瘍の成分を認めかつ悪性像を欠くという報告に接するところから、今後症例が増すにつれて、Wilms 腫瘍との鑑別も必要となるものと思われる。

病因論 一般に嚢胞性腎疾患の発生病因については、従来から 1) 先天性説 (Virchow 一派³⁵⁾ 1856; Hildebrandt³⁶⁾ 1894; Kampmeier³⁷⁾ 1923; Norris & Herman³⁸⁾ 1941 など) 2) 後天性説 (Hepler³⁹⁾ 1930; Hinman⁴⁰⁾ 1935) および 3) 腫瘍説が提唱されてきているが定説をみていない。

多房性腎嚢胞については、従来から先天性説が主流を占めていたが、腫瘍説もいろいろいわれてきている。ことに、Wolff 氏管由来の原基の腫瘍性増殖は多房性嚢胞を作りやすいというし (Adami & McCrea⁴¹⁾)、腎の發育過程における障害と異常な増殖過程が加わって嚢胞が形成されるに至るという人もいる (Kauffmanら⁴²⁾)。

本症の報告者の説を拾ってみると、Meland & Braasch¹⁾ は尿管の先天性、後天性閉塞説をあげ、Burrell³⁾ は胎生期の尿管がある期間發育を止め、休止期が続く、ふたたび何らか

の契機で発達をはじめると、nephron を形成するのに必要な他の要素との正常な結合ができないため、やむなく嚢胞を形成してしまうという Hildebrandt の先天性説をあげている。Powell ら⁶⁾ は退化すべき初期尿管が退化せず、拡張して嚢胞となる Kampmeier の説をあげている。しかし、本症の症例報告のなかに、metanephric blastem に起源することと思わせる腺様構造が隔壁に見られるとの報告があり、細胞成分には悪性所見を欠いているが、腫瘍性のものを考えるべきとしているものが多い (Frazier⁷⁾ 1951; Boggs & Kimmelstiel⁹⁾ 1956; Gibson¹³⁾ 1962, 自験例)。また Usón ら¹²⁾ (1960) は Wilms 腫瘍との合併せる症例を報告し、二病変はともに先天性のものとし、同一腎で、同一發育途上にあつて、それぞれ別の mesonephric blastem 由来の發育障害の結果としている。

また、最近、Christ¹⁷⁾ の1例は、形態学上、multilocular cyst であっても、組織学的には、Wilms 腫瘍と見なすべきもので、嚢胞は腫瘍の一部と考えるほうが望ましいとしているなど、本疾患を腫瘍性由来のものと考えさせる事柄が増している感がある。

以上のごとき多房性腎嚢胞に見られた腫瘍性成分の報告例につき、その組織学的所見をまとめてみると、Frazier の症例⁷⁾ では嚢胞の隔壁

に fibroblast とリンパ球の浸潤および拡張せる尿細管様の管腔構造を認めている。Boggs & Kimmelstiel の 1 例目⁸⁾には隔壁の結合織中に卵円形の一様な核をもった細胞に富む部分があって、これが柵状に配列したり、管腔を形成したりしている。また、毛細血管様に赤血球を中に入れた構造もあると述べられている。Gibson の例¹³⁾では膠原性の線維組織からなる隔壁中に、小さな立方上皮細胞からなる管腔形成のみられるところがあり、部分的にエオジン好性の無定形物質をいれているとの記載がある。

われわれの症例にみられた隔壁中の細胞成分もほぼ Boggs & Kimmelstiel, Gibson の例に近いものと考えられるが、その詳細はすでに述べた。

Christ の症例¹⁷⁾では嚢胞の隔壁は細胞成分に富んでいて、未分化な円形ないし紡錘形細胞と分化した膠原線維もしくは平滑筋線維の 2 種類の成分を認め、更にその中に、尿細管様の管腔形成の部分と糸球体様構造を示す毛細血管部分とを区別することができ、前者は不規則に分枝した管腔成分と未分枝の管腔成分に分けられるという。また、われわれの症例と同じく、PAS 染色で、この未分枝の管腔構造の基底膜に PAS 陽性物質を証明している。しかし、われわれの症例では、多彩な細胞成分を示していないので、Christ の症例と同じであるとは考えられない。

このように各症例から多房性腎嚢胞の発生原因を考えると、先天的な腎の嚢胞形成の一型ではなく、腫瘍性由来のものと推測される事実が多く、他の報告例も詳細にしらべると、腫瘍性成分が見つかるかも知れない。

これらの腫瘍性成分も、単に隔壁中に尿細管様の腺腔ないし管腔構造を見るものから、はっきりと nephroblastoma の成分と見なしうるものまで、いろいろの段階があることがわかる。しかも各症例とも細胞の悪性度については否定され、予後も良好なものが多い。したがって、多房性腎嚢胞という名称についても、腫瘍性成分に重点を置くならば、Gibson のいうごとく、benign multilocular cystic nephroma ということができようし、Wilms 腫瘍の成分が強く

認められるなら、Christ のいうごとく、benign polycystic nephroblastoma ともいうことができると思われる。

他方、Wilms 腫瘍の側から考えると、腎の嚢胞性疾患との合併した症例については、前述したごとく、Usón ら¹²⁾ および Christ¹⁷⁾ の症例は多房性嚢胞との合併例であるが、嚢胞腎との合併は Masson⁴³⁾, Campbell⁴⁴⁾, Feeney⁴⁵⁾, Potter⁴⁶⁾ が、片側性多嚢腎との合併は Vellios⁴⁷⁾, Boggs & Kimmelstiel⁸⁾ (第 2 症例) が報告しており、Lucké & Schlumberger⁴⁸⁾ は “many large cysts” との合併例を報告している。このように腎嚢胞の合併ないし共存することの説明として、古く、Nicholson⁴⁹⁾ は Wilms 腫瘍と嚢胞腎とは近縁の発生過程にあると述べているが、Wilms 腫瘍に見られる分化性をあげることができると思う。すなわち、Willis⁵⁰⁾ は nephroblastoma が neuroblastoma に見られるごとく、“spontaneous maturation”をおこし、benign lesion へ transform するというまれな現象のおこる可能性を考えて、年長児や成人に見られる Wilms 腫瘍の maturation を説明しようとしているが、これと同様に考えて、Wilms 腫瘍の幼若な尿細管性成分がより分化した過程を示して、進行性に尿細管が拡張し、嚢胞様となり、それらの間質つまり隔壁は圧迫、萎縮、線維化をきたし、しだいに腫瘍性成分が消失し、嚢胞形成のほうが著明になってきたと解釈するのである。また 1 つには、Christ のいうごとく、あたかも胎児性腎における組織像に発生段階の差異を認めるがごとく、最も未分化な組織は間葉性の間質 (mesenchymal stroma) を、最も分化した組織は metanephric 由来の幼若な尿細管・糸球体構造 (tubuloglomerular structure) を構成するとの考えである。この Christ の説に従うと、かれの症例における分枝した管腔は Wolff 氏管由来の、未分枝の管腔は nephrogenic blastem 由来の、いずれもよく分化した腫瘍と考えられるわけである。

いずれにしても、これらは Wilms 腫瘍の multipotential な性格を考えさせられる点であって、今後、腎嚢胞性疾患と Wilms 腫瘍との関

係は、その発生学的立場から、症例を重ねて検討されるべきものと思われる。

結 語

1. 1年2カ月の男子に見られた多房性腎嚢胞 (multilocular cyst of the kidney) の1例を報告した。多房性嚢胞の隔壁の一部に細胞成分に富む部分があって、尿管様管腔形成を見たり、赤血球を入れた毛細血管様の構造を認め、PAS 染色では、この管腔の基底膜に PAS 陽性物質が証明された。しかし、これら細胞の悪性所見は認められなかった。

2. 一般に、嚢胞性腎疾患については Spence (1955) 以来、分類、整理されてきて、多房性腎嚢胞についても、Boggs らによって厳密な診断基準がもうけられて、その位置づけが明確にされてきたが、その症例数は、文献上、欧米では約30例、本邦では10例にも満たないものと思われる。

3. 多房性腎嚢胞との鑑別診断として、嚢胞腎と片側性多嚢腎とをあげ、嚢胞の隔壁中にみられる機能ネフロンが存在がその鑑別の要点となる。

4. 自験例の腎の組織学的特徴のなかでも、嚢胞壁にみられた metanephric blastem の成分の存在は、本症の病因論としての腫瘍説を考えさせる根拠となるかも知れないし、さらに、本症の Wilms 腫瘍との合併例や、肉眼的には多房性腎嚢胞であっても、組織学的には細胞に悪性所見のない nephroblastoma と考えたほうがよいとの報告例にも接するところから、今後は、Wilms 腫瘍との関連において、本症が論ぜなければならないと思われる。

恩師加藤篤二教授のご校閲に深謝いたします。

また、本邦症例に関して、心よく文献提供にご協力くださった和歌山医大金子総教授に感謝いたします。

文 献

- 1) Meland, E. L. & Braasch, W. F. : J. Urol., **29** : 505, 1933.
- 2) Edmunds, W. : Trans. path. Soc. Lond., **43** : 89, 1892.
- 3) Hazlinger, K. : Wien. Klin. Wschr., **39** : 534, 1926.

- 4) Fawcett, A. W. : Brit. J. Surg., **20** : 678, 1933.
- 5) Burrell, N. L. : J. Urol., **43** : 656, 1940.
- 6) Powell, T., Shackman, R. & Johnson, H. D. : Brit. J. Urol., **23** : 142, 1951.
- 7) Frazier, T. H. : J. Urol., **65** : 351, 1951.
- 8) Boggs, L. K. & Kimmelstiel, P. : J. Urol., **76** : 530, 1956.
- 9) Toulson, W. H. & Wagner, J. A. : Bull. School Med. Univ. of Maryland, **26** : 177, 1952.
- 10) Moore, T. : Brit. J. Urol., **29** : 3, 1957.
- 11) Attwood, H. D. & Grieve, J. : Brit. J. Urol., **30** : 78, 1958.
- 12) Uson, A. C., del Rosario, C. & Melicow, M. M. : J. Urol., **83** : 262, 1960.
- 13) Gibson, T. E. : J. Urol., **87** : 297, 1962.
- 14) Uson, A. C. & Melicow, M. M. : J. Urol., **89** : 341, 1963.
- 15) Dainko, E. A. et al. : J. Pediat., **63** : 249, 1963.
- 16) Fine, M. G. : J. Urol., **91** : 325, 1964.
- 17) Christ, M. L. : J. Urol., **98** : 570, 1967.
- 18) 林 : 外科の領域, **7** : 65, 1959.
- 19) 大越 : 癌アトラス第9集, 副腎, 泌尿器, 男性性器の腫瘍, P.51, 金原出版, 東京, 1961.
- 20) 金沢・桜根 : 臨牀皮泌, **17** : 175, 1962.
- 21) 藤井・他 : 日泌尿会誌, **53** : 506, 1962.
- 22) 占部 : 皮と泌, **24** : 2, 1962.
- 23) 小林 : 日泌尿会誌, **58** : 894, 1967.
- 24) Beltran, J. C. : J. Urol., **81** : 602, 1959.
- 25) White, E. W. & Braunstein, L. : J. Urol., **71** : 17, 1954.
- 26) Schwartz, J. : J. Urol., **35** : 259, 1936.
- 27) Spence, H. M. : J. Urol., **74** : 693, 1955.
- 28) Spence, H. M. : J. A. M. A., **16** : 1466, 1957.
- 29) Braasch, W. F. & Hendrick, J. A. : J. Urol., **51** : 1, 1944.
- 30) Gleason, D. C. et al. : Amer. J. Roentgenol., **100** : 135, 1967.
- 31) Campbell, M. F. : Pediatric Urology. New York. Macmillan Co., **1** : 201, 1937.
- 32) McCrea, L. E. : Clinical Urology. Essentials of Diagnosis and Treatment. Philadelphia : F. A. Davis Co., **1946**, p. 289.

- 33) Lynck, K. D. & Thompson, R. F. : J. Urol., 38 : 58, 1937.
- 34) Osathanondh, V. & Patter, E. L. : Arch. Path., 77 : 459, 1964.
- 35) Virchow : (Harpster, C. M. : J. Urol., 11 : 157, 1924. より引用).
- 36) Hildebradt, A. : Arch. f. klin. Chir., 48 : 343, 1894.
- 37) Kampmeier, O. F. : Surg., Gyneco. & Obst., 36 : 208, 1923.
- 38) Norris, R. F. & Herman, L. : J. Urol., 46 : 147, 1941.
- 39) Hepler, A. B. : Surg., Gyneco. & Obst., 54 : 668, 1930.
- 40) Hinman, F. : Principles and Practice of Urology. 1st ed. 1935. Philadelphia : W. B. Saunders Co.
- 41) Adami, J. G. & McCrea, J. : Text book of Pathology. 2nd ed. 1914. London : Oxford Univ. Press.
- 42) Kauffman, Berner, Staemmler : (Burrell, N. L. : J. Urol., 43: 656, 1940. より引用).
- 43) Masson, P. : Amer. J. Cancer, 33: 1, 1938.
- 44) Campbell, M. F. : J. Urol., 59: 567, 1947.
- 45) Feeney, M. J. et al. : J. Urol., 74 : 301, 1955.
- 46) Potter, E. L. : Pathology of the Fetus and Infant Chicago : Year Book Publishers, Inc., 1961.
- 47) Vellios, F. & Garrett, R. A. : Amer. J. Clin. Path., 35 : 244, 1961.
- 48) Lucké, B. & Schlumberger, H. G. : Tumors of the kidney, renal pelvis and ureter. In : Atlas of Tumor Pathology. Washington : Armed Forces Institute of Pathology, 1957, sect. 8, fasc. 30.
- 49) Nicholson, G. W. : (Christ, M. L. : J. Urol., 98 : 570, 1967. より引用).
- 50) Willis, R. A. : ibid.

(1969年8月26日受付)

経口による滲透圧利尿剤！

浮腫・尿路結石・脳圧，眼圧亢進に——
電解質バランスを乱すことなく安心して長期治療ができる

経口滲透圧利尿・脳圧降下・眼圧降下剤

イソバイド ISOBIDE

●効能および効果

脳腫瘍時の脳圧降下
頭部外傷に起因する脳圧亢進時の脳圧降下
腎・尿管結石時の利尿
緑内障の眼圧降下

●包装：500ml（瓶入） ●薬価：1ml ￥8.00

〈新発売〉

〈健保適用〉



日研化学株式会社

本社 東京都中央区日本橋通1の5
支店 東京・関東・名古屋・大阪・金沢
営業所 札幌・仙台・新潟・中国・福岡